

Aus der II. Inneren Abteilung des
Städtischen Krankenhauses Berlin-Neukölln
Direktor: Professor Dr. med. F. Trautmann

Übersicht über die klinische Symptomatologie der Riesenzellarteriitis unter besonderer Berücksichtigung der Frühdiagnostik

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an den Medizinischen Fachbereichen
der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Klaus-Walter Thieme
aus Halle

1973

Aus der II. Inneren Abteilung des
Städtischen Krankenhauses Berlin-Neukölln
Direktor: Professor Dr. med. F. Trautmann

Übersicht über die klinische Symptomatologie der Riesenzellarteriitis unter besonderer Berücksichtigung der Frühdiagnostik

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an den Medizinischen Fachbereichen
der Freien Universität Berlin

vorgelegt von

Klaus-Walter Thieme

aus Halle

Referent: Professor Dr. med. F. Trautmann

Korreferent: Professor Dr. med. M. Schwab

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fachbereiche
der Freien Universität Berlin

Promoviert am: 9. Februar 1973



Inhalt

	Seite
I) Einleitung	1
II) Literatur	2
III) a) Material und Methodik	5
b) Darstellung einiger charakteristi- scher Fälle	8
IV) Untersuchungsergebnisse	27
A) Geschlechtsverteilung	27
B) Alter	27
C) Klinische Symptomatologie	28
1) Anamnese	28
a) Allgemeinsymptome	28
b) Schmerzsyndrome	29
c) Entzündungszeichen	30
d) Organmanifestationen	33
2) Körperlicher Befund	36
3) Laborwerte	39
D) Histologie	44
E) Therapie und Verlauf	45
F) Prognose und Ätiologie	47
V) Besprechung der Ergebnisse	48
VI) Zusammenfassung	54
VII) Literaturhinweise	55



Digitized by the Internet Archive
in 2026

I) Einleitung

In Deutschland wurde 1949 zum erstenmal das Krankheitsbild der Riesenzellarteriitis beschrieben. Sie ist immer noch nicht in dem Maße bekannt, wie es ihrer durch die Bevölkerungsstruktur wachsenden Bedeutung zukommt. Durch das Ansteigen der Lebenserwartung sowie den sog. Altersberg in der Bevölkerungspyramide ist mit einer Zunahme dieser Alterserkrankung (Schettler (20) bezeichnet sie daher als senile Riesenzellarteriitis) zu rechnen.

Der noch häufig gebrauchte Begriff Arteriitis temporalis sollte nicht mehr verwendet werden, da dieser begrenzt auf eine Entzündung eines Gefäßes hinweist. Der Ausdruck Riesenzellarteriitis vermeidet diese einseitige Lokalisation des Geschehens und steht der Tatsache eines generalisationsfähigen Gefäßleidens nicht entgegen.

Diese Generalisationsfähigkeit deutet die Schwierigkeit in der Diagnostik an, die vielfach durch das komplexe Bild und durch die Variationsbreite in den einzelnen Symptomen bedingt ist.

Mit dieser Arbeit soll ein Überblick über die Erkrankung an Hand von 31 Fällen gegeben werden. Im besonderen soll geklärt werden, ob Frühsymptome in dem Maße vorhanden sind, daß sie bei entsprechender Beachtung die Diagnosestellung erleichtern und damit eine frühzeitigere Therapie ermöglichen. Diese verhindert weitgehend mögliche Organmanifestationen, die heute noch immer erst den Anlaß zur Einweisung und zur Diagnostik bilden.

II) Literatur

Ein der "Arteriitis temporalis" entsprechendes klinisches Bild ist 1890 von Hutchinson (10) in einer Fallbeschreibung zum erstenmal erwähnt worden. Entzündliche Veränderungen im Bereich der Temporalarterien stehen dabei im Vordergrund. 1932 waren es Horton, Magath und Brown (8), die diese Erkrankung als nosologische Einheit erkannten. Das Krankheitsbild hebt sich "in der Vorgeschichte, im klinischen Verlauf und in dem pathologischen Erscheinungsbild" von anderen Gefäßerkrankungen deutlich ab. Horton und Mitarbeiter bezeichneten sie als "Arteriitis der Temporalgefäße".

Die aus dieser Nomenklatur ersichtliche Einengung des Prozesses als ein Geschehen an den Temporalarterien und deren Umgebung wurde aber bald verworfen. Durch histologische Befunde wurde nachgewiesen, daß entzündliche Veränderungen im Sinne der Horton'schen Krankheit an vielen anderen Arterien vorkommen können. Es war dies der Beginn einer Erweiterung des Krankheitsbildes, die bis heute noch nicht abgeschlossen zu sein scheint.

Die Bezeichnung Riesenzellarteriitis, die rein deskriptiv auf gemeinsam pathologisch-histologische Merkmale hinweist und lokalisierende Angaben vermeidet, ist somit zutreffender als alle anderen Begriffe wie Arteriitis temporalis, Arteriitis cranialis, Hortonsyndrom usw.

Roux (18) zählte bis 1954 248 publizierte Fälle und zeigte besonders deutlich das generalisierte Vorkommen der entzündlichen Veränderungen an Hand der letal ausgegangenen Fälle und deren Sektionsergebnisse. In 10 % sah er die Riesenzell-

arteriitis mit ihren Organmanifestationen als sichere bzw. sehr wahrscheinliche unmittelbare Todesursache an. Diese Patienten starben an den Folgen entzündlicher Veränderungen der cerebralen Arterien (cerebrale Durchblutungsstörung), der Coronararterien (Herzinfarkte), der Aorta (rupturierende Aortenaneurysmen), um die häufigsten zu nennen.

Als weitere, zwar nicht lebensbedrohende, aber dennoch ernste Folge fällt durch ihre Häufigkeit die Beteiligung der ocularen und orbitalen Gefäße (5) auf. Nach Roux (18) treten Sehstörungen und Erblindungen durch die Riesenzellarteriitis in 50 % der Fälle auf. Paulley (16), Whitefield (24) und andere mehr bestätigen mit ihren Statistiken diese Befunde.

Weitere Krankheitsbilder, die früher als abgeschlossene Einheiten betrachtet wurden, sind vergleichend durch weitgehende Übereinstimmung der Symptome und teilweise auch der histologischen Befunde als Variante der Riesenzellarteriitis bezeichnet worden.

Bagratuni (3) beschrieb 1956 unter dem Namen "anarthritic rheumatoid disease" ein Syndrom, das er als selbständig auffaßte. Paulley (15) verneinte aber auf Grund seiner Beobachtungen eine Eigenständigkeit und stellte diese Symptome als Vorläufer oder Variante der Riesenzellarteriitis dar. Er wird in seinen Thesen durch Veröffentlichungen von u.a. Kogstad (12), Wilske und Healey (25) unterstützt.

In letzter Zeit mehrten sich auch Berichte, in denen ein Zusammenhang zwischen der Riesenzellarteriitis und dem Aortenbogensyndrom diskutiert wird (9, 16).

Weiter werden immer wieder neue Symptome beschrieben, die der Riesenzellarteriitis angelastet werden, wie z.B. ein sog. Supraclaviculärpolster (23). Diese werden in zwei Fällen auch in einer neuesten Veröffentlichung von Wagner, Annweiler und Kraus (22) erwähnt.

Insgesamt entsteht so durch das Literaturstudium der Eindruck einer Erkrankung, die durch scheinbar fast wahllosen Befall von Arterien eine Vielzahl von Symptomen je nach befallenem Organ hervorrufen kann.

III a) Material

Als Grundlage der Untersuchungen wurden 31 Krankengeschichten verwandt. Es wurden die Einsendungsbücher der beiden pathologischen Institute des Rudolf-Virchow-Krankenhauses (RVK) und des Städtischen Krankenhauses Neukölln (Nk Krh) durchgesehen und alle Fälle von histologisch gesicherter Riesenzellarteriitis erfaßt. In einem Zeitraum von jeweils 9 Jahren (RVK 1961 - 1969, Neukölln 1962 - 1970) wurde bei 45 Patienten die histologische Diagnose "Riesenzellarteriitis" gestellt. Von diesen 45 Patienten wurden 31 in den beiden oben genannten Krankenhäusern behandelt. Diese 31 Fälle wurden ohne weitere Auswahl für diese Arbeit verwandt.

Tabelle 1 : Häufigkeit der Patienten pro Jahr und Klinik. Die Werte in Klammern geben die Anzahl der verwerteten Unterlagen an.

	Path. Institute des		insgesamt
	RVK	Nk Krh	
1961	0 (0)	-	0 (0)
1962	1 (1)	2 (1)	3 (2)
1963	1 (1)	0 (0)	1 (1)
1964	3 (0)	4 (3)	7 (3)
1965	1 (1)	0 (0)	1 (1)
1966	3 (3)	7 (4)	10 (7)
1967	3 (2)	5 (3)	8 (5)
1968	1 (0)	4 (3)	5 (3)
1969	2 (2)	6 (5)	8 (7)
1970	-	2 (2)	2 (2)
	15 (10)	30 (21)	45 (31)

Ein Schluß auf die Häufigkeit der Erkrankung darf aber nicht gezogen werden, da die Riesenzellarteriitis, wie auch von anderer Seite angenommen wird, sicher nicht so selten auftritt, wie es den Zahlen nach den Anschein haben könnte (1, 6, 11). Krankenblätter, in denen die Verdachtsdiagnose keine histo-

logische Bestätigung fand, wurden nicht berücksichtigt. Es sei in diesem Zusammenhang auch daran erinnert, daß Krankengeschichten sehr unterschiedliche Aussagekraft haben. So weisen augenfachärztlich erstellte Unterlagen meist nicht die Ausführlichkeit und Breite der Untersuchungen auf, wie sie auf einer internistisch geführten Abteilung üblich ist.

In dieser Arbeit ergibt sich folgende Aufteilung:

Tabelle 2 : Aufgliederung der Krankengeschichten

	Inn.Abt.	Augenabt.	sonstige Abt.
Nk Krh	8	12	1 (Kieferchir.)
RVK	<u>8</u>	<u>1</u>	<u>1</u> (Neurologie)
	16	13	2
	Insgesamt: 31		

Doch auch in den kürzer gefaßten Unterlagen aus den Augenkliniken finden sich Hinweise auf internistische Symptome, die einige Zeit vor Beginn der Augenbeschwerden bestanden. Die häufige Verbindung dieser Gefäßerkrankungen mit Sehstörungen ergab eine zwingende Notwendigkeit, diese augenärztlichen Krankengeschichten mit zu verwenden. Eine Frühdiagnostik der Riesenzellarteriitis würde den Prozentsatz der Augenschädigung als Spätkomplikation vermindern.

Methodik

Nach ausführlichem Literaturstudium wurde eine Sammlung der dort angegebenen Symptomatik angelegt. Anschließend wurden die in den Krankengeschichten beschriebenen Symptome in den entsprechenden Rubriken gesammelt. Etwaige neue Gesichts-

punkte wurden aufgenommen. Die daraus gewonnenen Ergebnisse wurden durch wiederholtes Studium der Krankengeschichten erweitert und kontrolliert. Eine statistische Auswertung ist wegen der kleinen Anzahl nicht ergiebig, da keine er-rechenbaren Signifikanzen zu erwarten sind.

III b) Darstellung einiger charakteristischer Fälle

Fall 1 :

M., Friedrich, 75 Jahre, stationäre Behandlung vom 24.1.1967 - 11.3.1967 in der Inneren Abteilung des Neuköllner Krankenhauses.

Der Patient gibt anamnestisch an, daß er seit etwa 4 Wochen an therapieresistenten Kopfschmerzen leidet. Sie begannen in Form von leichtem Druckgefühl und gingen langsam in einen bohrenden, heftigen, rechtsseitigen Stirn- und Schläfenkopfschmerz über mit Ausstrahlung in das rechte Auge. Weiterhin wird ein mäßiger Gewichtsverlust, Appetit- und Schlaflosigkeit, erhöhte Temperaturen (bis $39,4^{\circ}\text{C}$) sowie ein Anschwellen der rechten Temporalgefäße bemerkt. Außerdem klagt der Patient seit einigen Tagen über Schmerzen in der linken Achselhöhle beim Aufsetzen des Armes.

Einweisungsdiagnose: therapieresistenter fieberhafter Infekt bei maximaler Senkung, Verdacht auf einen tumorösen Prozeß.

Bei der Klinikaufnahme befindet sich der Patient im guten Ernährungszustand, Haut und Schleimhäute sind ausreichend durchblutet. Die Kopfbeweglichkeit ist eingeschränkt durch Schmerzen in der Nackenmuskulatur, bes. rechts. Die Temporalarterie rechts fällt als dicker, nicht pulsierender, sehr schmerzhafter Strang auf. Die linke Achselhöhle ist druckschmerzhaft. Knöcherner Brustkorb, Lunge und Herz unauffällig. RR 150/80 mm Hg. Leber leicht vergrößert (2QF). An den frei beweglichen Extremitäten sind beiderseits die Pulse der Füße nicht tastbar. Das zentrale Nervensystem ist groborientierend unauffällig. Temperaturen $38,0^{\circ}\text{C}$.

Laborwerte:

Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG)	126/136 mm
Erythrozyten (Ery)	3,9 Mill./cmm
Haemoglobin (Hb)	11,6 g %

Haemoglobingehalt des

Einzelerythrozyten (Hb _E)	30 pg
Leukozyten (Leuko)	11 900/cmm

Weißes Differentialblutbild:

Stabkernige	(Stab.)	1 %
Segmentkernige	(Segm.)	84 %
Lymphozyten	(Lympho.)	8 %
Monozyten	(Mono.)	6 %
Basophile	(Baso.)	1 %
Eosinophile	(Eos.)	0 %
Gesamt-Eiweiß	(Ges.-EW.)	5,8g %

Elektrophorese:

Albumine	(Alb.)	35,8%
Alpha ₁ -Globuline	(Alpha ₁ -Glob.)	9,0%
Alpha ₂ -Globuline	(Alpha ₂ -Glob.)	20,6%
Beta-Globuline	(Beta-Glob.)	13,2%
Gamma-Globuline	(Gamma-Glob.)	21,4%

Verlauf:

Der Verdacht auf einen Hirntumor kann durch Schädelröntgenaufnahmen sowie im EEG nicht bestätigt werden. Eine augenärztliche Untersuchung zeigt außer Brechungsanomalien und einer Gefäßsklerose keinen Anhalt für ein pathologisches Geschehen. Ein Nasennebenhöhlenprozeß wird ausgeschlossen. Die Sternalpunktion ergibt abgesehen von einer leichten Linksverschiebung der Zellen der Granulopoese keinen pathologischen Befund. Röntgenkontrastdarstellungen der Nieren und des Magen-Darm-Kanals sind unauffällig.

Auf Grund weiter bestehender Kopfschmerzen, subfebriler Temperaturen und einer extrem hohen Blutsenkung sowie zunehmender lokaler entzündlicher Veränderungen im rechten Schläfenbereich wird eine Riesenzellarteriitis erwogen. Histologisch wird nach Probeexcision die Diagnose bestätigt. Es zeigt sich eine chronisch-rezidivierende, granulierende Riesenzellarteriitis mit völliger Obliteration des Gefäßlumens.

Nach 6-Methylprednisolon-Therapie in fallender Dosierung (Beginn mit 60 mg pro Tag) kommt es zum sofortigen Sistie-

ren der Kopfschmerzen, Abfall der Temperaturen auf Werte um $36,0^{\circ}\text{C}$ sowie zum Senkungsrückgang (bis 8/20 mm nach 20 Tagen). Der Patient wird beschwerdefrei mit einer Dauermedikation von 12 mg 6-Methylprednisolon pro Tag in ambulante Behandlung entlassen.

Fall 2 :

A., Fritz, 60 Jahre, stationäre Behandlung vom 19.3.1968 - 9.7.1968 in der Inneren Abteilung des Krankenhauses Neukölln.

Der Patient wird von seinem Hausarzt wegen anhaltender Herzbeschwerden, Thoraxschmerzen und subfebriler Temperaturen zur Abklärung eines Verdachtes auf Pericarditis eingewiesen.

Anamnestisch werden rheumatische Beschwerden seit längerer Zeit mit schmerzempfindlichen Hüft- und Kniegelenken sowie Druckschmerz im LWS- und BWS-Bereich angegeben. Nach Angaben des Patienten sei eine genaue Diagnose vom vorbehandelnden Arzt bis jetzt noch nicht gestellt worden. Seit 4 Monaten, im Anschluß an eine Grippe, bestehen ebenfalls zunehmende uncharakteristische Allgemeinbeschwerden wie diffuser Kopfschmerz, Schlaflosigkeit, Mattigkeit, Abgeschlagenheit, Appetitlosigkeit und Beschwerden in der Brust, Herzschmerzen, Ring um die Brust, Atemnot bei Belastung, trockener Husten.

Bei der Aufnahmeuntersuchung bietet der Patient kaum pathologische Befunde. Guter Ernährungs- und Kräftezustand. Haut und Schleimhäute ausreichend durchblutet. Keine Ödeme, keine Zyanose, leichte Dyspnoe. Knöcherner Thorax und Lunge bis auf wenige bronchitische RG's unauffällig. Herz: systolisches Decrescendogeräusch (punctum maximum: Spitze), linksverbreitert, rhythmisch. RR 120/60 mm Hg. Abdomen unauffällig. An den Extremitäten Bewegungsschmerz an den Hüft- und Kniegelenken.

Laborwerte:

BSG 106/124 mm, Ery 3,2 Mill./cmm, Hb 8,8 g%,
Hb_E 27,8 pg, Leuko 7 300/cmm, Serum-Eisen 14,2 Gamma %.
Weißes Differentialblutbild: Stab. 3 %, Segm. 59 %,
Eos. 2 %, Baso. 0 %, Lympho. 34 %, Mono. 2 %.
Ges.-EW. 7,1 g%
Elektrophorese: Alb. 33,0 %, Alpha₁-Glob. 9,5 %,
Alpha₂-Glob. 18,2 %, Beta-Glob. 17,8 %, Gamma-Glob. 21,5 %.
Antistreptolysinreaktion: 100 ASE/100 ml Serum
C-reaktives Protein pos.
Latex-Rheumafaktor neg.

Die nun anschließende klinische Durchuntersuchung zeigt zunächst keinen sicher pathologischen Befund. Röntgen-Thorax, EKG, Nasennebenhöhlen, Schädelröntgen, röntgenologische Darstellung des Magen-Darm-Kanals sowie der Nieren, ein Lungen-szintigramm, Sternalpunktion (ungestörte Erythro- und Granulopoese), Herzschall sind unauffällig. Mehrere Stuhluntersuchungen auf Blut fallen negativ aus. Zahlreiche Blutkulturen bleiben steril. Komplementbindungsreaktionen auf Toxoplasmose, M. Bang, Bruzellose, Leptospirose bleiben ebenfalls unauffällig. In der Immunelektrophorese zeigt sich eine geringe Vermehrung der Gamma-Globuline. Eine leichte zunehmende Schwerhörigkeit wird fachärztlich als kombinierte Schwerhörigkeit bestätigt.

Im weiteren stationären Verlauf fällt auf, daß der Patient die anfangs angegebenen diffusen Kopfschmerzen mehr in den Bereich der linken Schläfe lokalisiert. Palpatorisch findet man eine stark verhärtete druckschmerzhaft Arteria temporalis. Der Verdacht einer Riesenzellarteriitis kann durch eine augenärztliche Untersuchung bei normalem Visus und Fundus nicht objektiviert werden. Auf Grund der BSG-Erhöhung, der Anamnese und der starken Schläfenkopfschmerzen wird aber zur Probeexcision der Arterie geraten. Der histologische Befund bestätigt die Diagnose: Riesenzellarteriitis mit hochgradiger Intimaprolieration und fast völligem Lichtungsverschluß, perivaskulär und in der Wand der Gefäße erhebliche bis an die Intima vordringende entzündliche Infiltrate, vorwiegend

aus Rundzellen, Histiozyten und einigen Riesenzellen. Daraufhin wird eine Corticoidtherapie mit anfangs 100 mg 6-Methylprednisolon pro Tag und dann fallender Dosierung begonnen. Es kommt zur sofortigen Besserung des subjektiven Befindens mit Sistieren der Kopfschmerzen und Zurückgehen der retrosternalen Schmerzen. Die BSG ist deutlich rückläufig, bei Entlassung mit 5/13 mm praktisch im Normbereich. Ebenso normalisieren sich das rote Blutbild und der Eisenspiegel im Serum: Ery 4,6 Mill./cmm, Hb 14,0 g%, Hb_E 30,4 pg, Eisen im Serum 133,5 Gamma %.

(Es ist allerdings zu erwähnen, daß vor Beginn der Corticoidtherapie symptomatisch 18 Ampullen Ferrlecit intravenös appliziert wurden.)

Der Patient wird mit einer Erhaltungsdosis von 12 mg 6-Methylprednisolon pro Tag im guten subjektiven Befinden in hausärztliche Behandlung entlassen, wo nach Maßgabe der BSG eine weitere Corticoidtherapie durchgeführt werden soll.

Fall 3 :

M., Else, 77 Jahre, stationäre Behandlung vom 29.6.1967 - 22.8.1967 in der Inneren Abteilung des Rudolf-Virchow-Krankenhauses.

Die Patientin kommt zur Aufnahme mit multiplen Allgemeinbeschwerden, wobei Appetitlosigkeit, Übelkeit, nicht seitenlokalisierbare Kopfschmerzen und Herzbeschwerden mit zunehmender Atemnot bei Belastung im Vordergrund stehen. Weiterhin werden Schwindelanfälle und Beschwerden im Hals-Nacken-Bereich angegeben.

Einweisungsdiagnose: Angina pectoris, Herzinsuffizienz.

Die Patientin befindet sich in einem guten Allgemein- und Ernährungszustand, Haut blaß, sichtbare Schleimhäute schlecht durchblutet. Geringer Bewegungsschmerz in der HWS.

Augen: linke Pupille weiter als rechts, links keine Lichtreaktion, nur Reaktion auf Convergenz. Rechts: normale Reaktion

auf Licht und Convergenz. Thorax mit Herz und Lunge sowie abdominelle Organe unauffällig. RR 150/70 mm Hg. Extremitäten und ZNS unauffällig. Temperaturen: Werte um 37,0° C.

Laborwerte:

BSG anfangs 80/90, später 96/103 mm, Ery 3,7 Mill./cmm, Hb 11,4 g%, Leuko 8 300/cmm.

Weißes Differentialblutbild: Segm. 70 %, Stab. 6 %, Eos. 0 %, Baso. 0 %, Lympho. 24 %, Mono. 0 %.

Ges.-EW. 6,2 g%.

Elektrophorese: Alb. 45 %, Alpha₁-Glob. 7 %, Alpha₂-Glob. 20 %, Beta-Glob. 12 %, Gamma-Glob. 16 %.

Verlauf:

Eine augenärztliche Untersuchung wegen Verdachts auf Hirntumor ergibt chorioretinitische Herde im linken Auge. Im Schädelröntgen zeigen sich keine pathologischen Veränderungen. Bei einer neurologischen Untersuchung fallen zum erstenmal lokale Veränderungen an der linken Arteria temporalis in Form einer Rötung der Schläfenpartie, einer geringen Schwellung und eines leichten Druckschmerzes auf. Eine daraufhin durchgeführte Probeexcision zeigt in der linken Arteria temporalis entzündliche Infiltrate in der Media und Adventitia. Es sind auch deutliche Strukturstörungen der Fasergewebe sichtbar mit Auftreten von resorptiven Zellen, die elastische Faserfragmente phagozytieren. Damit wird die Diagnose der Riesenzellarteriitis bestätigt.

Unter der Prednisolontherapie (Beginn mit 30 mg pro Tag, abfallend auf 15 mg pro Tag) kommt es zu einem langsamen aber deutlichen Rückgang der BSG auf Werte um 14/20 mm, die Temperatur sinkt auf 36,0° C ab. Die Kopfschmerzen verschwinden schlagartig, und im Allgemeinzustand zeigt sich eine deutliche Besserung.

Die Patientin wird nach insges. 2 Monaten mit einer Dauermedikation von 15 mg Prednisolon pro Tag beschwerdefrei entlassen.

Fall 4:

R., Elli, 62 Jahre, stationäre Behandlung vom 16.3.1967 - 12.5.1967 in der Inneren Abteilung des Rudolf-Virchow-Krankenhauses.

Die Patientin kommt zur Aufnahme wegen seit ungefähr 6 Wochen lang bestehender starker Kopfschmerzen, die vornehmlich in die rechte Schläfenregion lokalisiert werden. Sie gibt weiterhin Appetitlosigkeit und eine starke Gewichtsabnahme an sowie Fieberanfälle mit Schweißausbrüchen und Frösteln.

Einweisungsdiagnose: Gewichtsabnahme, Anämie und Hochdruck unklarer Genese.

Bei der klinischen Untersuchung wird ein reduzierter Allgemein- und Ernährungszustand festgestellt, Haut und sichtbare Schleimhäute sind schlecht durchblutet, der Kopf ist frei beweglich, Sehstörungen werden nicht angegeben. Lokale Veränderungen an den Temporalgefäßen sind nicht vermerkt. Bei den Thoraxorganen zeigt sich eine Linksverbreiterung des Herzens, auskultatorisch hört man ein leichtes Systolikum über der Mitralklappe. An Hand der Röntgenaufnahme wird eine zentrale Lungenstauung beschrieben. RR 180/100 mm Hg. Weitere orientierende Untersuchungen ergeben keine pathologischen Befunde im Abdomen, an den Extremitäten und bei der Prüfung des ZNS. Temperatur: 38,7° C.

Laborwerte:

BSG 84/115, später bis 118/127 mm, Ery 3,2 Mill./cmm,

Hb 9,6 g%, Leuko 22 000/cmm, Serumeisen 13 Gamma %.

Weißes Differentialblutbild: Segm. 72 %, Stab. 8 %, Eos. 0 %, Baso. 0 %, Mono. 4 %, Lympho 16 %.

Ges.-EW. 6,7 g%.

Elektrophorese: Alb. 48,3 %, Alpha₁-Glob. 8,4 %, Alpha₂-Glob. 13,5 %, Beta-Glob. 13,5 %, Gamma-Glob. 16,3 %.

Alle anderen Laborwerte liegen im Bereich der Norm.

Verlauf:

Bei ständig erhöhten Temperaturen bis $40,0^{\circ}\text{C}$ werden anfangs Verdachtsdiagnosen wie Endocarditis, Miliartuberkulose, Typhus erwogen, die sich aber alle diagnostisch nicht bestätigen. Die Leber-, Magen-Darm- und Nierendiagnostik ergibt keine pathologischen Befunde.

Der zuletzt erörterte Verdacht einer Riesenzellarteriitis auf Grund der Anamnese und der Laborwerte wird durch eine Probeexcision dann histologisch gesichert: man findet entzündliche Infiltrate in den mittleren Schichten der Arterienwand mit mehrkernigen Riesenzellen und Nekrosen am elastischen Fasergewebe.

Die augenärztliche Untersuchung ergibt in der Beurteilung eine lokalisierte Arteriitis der Arteria temporalis inferior rechts. Eine Beteiligung von Muskelgefäßen (Probeexcision aus der rechten Wade) wird nicht festgestellt.

Eine nach der histologischen Klärung einsetzende Therapie mit Corticosteroiden in fallender Dosierung (48 bis 16 mg 16-Methylenprednisolon pro Tag) bringt schlagartig eine Besserung des subjektiven Befindens sowie einen Rückgang der BSG auf 27/39 mm innerhalb von 6 Tagen, der Leukozyten auf 8 000/cmm und der Temperaturen auf Werte um $37,0^{\circ}\text{C}$. Ein kurzfristiges Absetzen der Corticosteroidtherapie führt erneut zur Verschlechterung, so daß dann eine Dauertherapie eingeleitet wird.

Die Patientin wird nach 2-monatiger Behandlung mit normalen Laborwerten bei gutem Wohlbefinden mit einer Dauertherapie von 18 mg 16-Methylenprednisolon in hausärztliche Behandlung entlassen.

Fall 5:

N., Elly, 67 Jahre, stationäre Behandlung vom 6.2.1969 - 14.3.1969 auf der Inneren Abteilung des Rudolf-Virchow-Krankenhauses.

Die Patientin kommt zur Aufnahme wegen allgemeiner Beschwerden wie Gewichtsverlust (5 Pfd. in 6 Wochen), Müdig-

keit, Adynamie und rechtsseitiger Kopfschmerzen, die seit 6 Wochen bestehen. Dazu treten seit 3 Wochen allgemeine Knochenschmerzen, bes. im Bereich der Hüften, der Schultern, des Nackens sowie der Hand- und Fingergelenke auf. Die Patientin gibt morgendliche Steifheit der Gelenke an, so daß sie kaum aus dem Bett komme. Weiterhin fällt eine zunehmende Blässe auf.

Einweisungsdiagnose: Verdacht auf Morbus Kahler.

Bei der Aufnahmeuntersuchung befindet sich die Patientin im schlechten Allgemein- und Ernährungszustand, Haut und sichtbare Schleimhäute sind schlecht durchblutet. Kein Ikterus, keine Ödeme, keine tastbaren Lymphknoten. Lunge und Herz sind unauffällig. RR 130/80 mm Hg. Im Bauchraum fällt eine 3 bis 4 QF vergrößerte, nicht druckschmerzhaft Leber mit glatter Oberfläche auf. Im Bewegungsapparat bestehen starke Hals- und Schulterschmerzen, wobei die Wirbelsäule im oberen Bereich in der Drehbewegung und der Beugung eingeschränkt ist. Muskelverspannungen sind nicht tastbar. Temperatur 37,8° C.

Laborwerte:

BSG 95/103, später 115/125 mm, Ery 3,0 Mill./cmm,
Hb 10,2 g%, Leuko 6 400/cmm, Serumeisen 24 Gamma %.
Weißes Differentialblutbild: Segm. 56 %, Stab. 8 %, Eos. 0 %, Baso. 0 %, Lympho. 32 %, Mono. 4 %.
Ges.-EW. 7,6 g%.

Elektrophorese: Alb. 50,3 %, Alpha₁-Glob. 5,9 %, Alpha₂-Glob. 15,0 %, Beta-Glob. 10,4 %, Gamma-Glob. 18,4 %.

Antistreptolysinreaktion: 50 ASE/100 ml Serum

Latextest neg.

C-reaktives Protein pos.

Leberfunktionswerte im Bereich der Norm.

Verlauf und Therapie:

Bei weiterhin steigender Senkung (bis auf 115/125 mm) und subfebrilen Temperaturen wird auch röntgenologisch kein Anhalt für ein Plasmozytom gefunden. Es bestehen degenerative

Veränderungen im Sinne einer Spondylosis und Osteochondrosis sowie Spondylarthrosis der HWS, eine vermehrte Kyphosierung der oberen BWS mit Spondylosis. Beide Hüftgelenke zeigen eine altersgemäße Zeichnung auf. Gynäkologische und urologische Untersuchungen mit Röntgendarstellungen der Nieren sind unauffällig. Röntgenkontrastdarstellung des Magens ergibt keinen Anhalt für pathologische Veränderungen. Eine Leberblindpunktion zeigt eine geringfügige Verfettung und minimale Cholangiolitis.

Unter dem Zeichen einer hohen Senkung unklarer Genese, Temperaturen bis $38,0^{\circ}\text{C}$, einer unklaren Anämie und uncharakteristischer Allgemeinbeschwerden wird zur Klärung der Verdachtsdiagnose einer Riesenzellarteriitis eine Proberesektion der Arteria temporalis rechts durchgeführt. Histologisch wird die Diagnose bestätigt. In der Arterie finden sich beträchtliche entzündliche Infiltrate aus hauptsächlich Lymphozyten und Plasmazellen sowie Faserzerstörungen und angedeutete mehrkernige Riesenzellen.

Eine fachärztliche Augenuntersuchung ist bei fehlenden Visus- und Fundusveränderungen auch in Bezug auf eine Riesenzellarteriitis unauffällig.

Unter 16-Methylenprednisolon-Therapie in fallender Dosierung (anfangs 48 mg pro Tag) kommt es zur schnellen Besserung des Allgemeinbefindens. Die Blutsenkungsgeschwindigkeit geht auf 37/67 mm zurück. Die Patientin wird fieberfrei und nimmt leicht an Gewicht zu. Die Gelenkbeschwerden und Kopfschmerzen verschwinden völlig.

Die Patientin wird im subjektiven Wohlbefinden mit einer Dauertherapie von 12 mg 16-Methylenprednisolon in ambulante Behandlung entlassen.

Fall 6:

N., Friedrich, 65 Jahre, stationäre Behandlung in der Neurologisch-Psychiatrischen Station des Neuköllner Krankenhauses vom 8.5.1968 - 16.7.1968.

Der Patient kommt wegen starker therapieresistenter Kopf-

schmerzen im Schläfenbereich, die besonders seit einer Woche an Intensität zugenommen haben, zur Aufnahme. Gleichzeitig sei in letzter Zeit aufgefallen, daß der Patient verdrießlich, mürrisch und interessenlos geworden sei.

Einweisungsdiagnose: cerebrale Durchblutungsstörungen, Verdacht auf Hirntumor.

Bei der Aufnahmeuntersuchung ergeben sich in internistischer sowie neurologischer Hinsicht keine auffälligen Befunde. Es wird lediglich ein leichter Hypertonus festgestellt (RR 150/100 mm Hg) sowie eine mäßige Linksverbreiterung des Herzens.

Laborwerte:

BSG 61/93 mm, Ery 4,1 Mill./cmm, Hb 14,0 g%,

Hb_E 33,6 pg, Leuko 9 200/cmm.

Weißes Differentialblutbild: Segm. 69 %, Stab. 4 %, Baso. 0 %, Eos. 1 %, Lympho. 23 %, Mono. 3 %.

Elektrophorese: Alb. 36,0 %, Alpha₁-Glob. 8,0 %, Alpha₂-Glob. 18,5 %, Beta-Glob. 19,0 %, Gamma-Glob. 18,5 %.

Der Versuch, L.E.-Zellen nachzuweisen, fällt negativ aus.

Eine weitere diagnostische Abklärung ergibt keinen Anhalt für ein tumoröses Geschehen: im EEG kein Herdbefund, Schädelröntgen unauffällig, Lumbalpunktion: regelrechte Zellzahlen und Eiweißwerte. Augenärztlich finden sich außer Sklerosezeichen und positiven Gunn'schen Kreuzungsphänomenen keine pathologischen Befunde. Jedoch wird dort unter Berücksichtigung der Schläfenkopfschmerzen, der erhöhten BSG und der vermehrten Leukozyten der Verdacht auf eine Riesenzellarteriitis geäußert, der sich nach Resektion eines kleinen Arterienabschnittes im histologischen Bild bestätigt. Dort wird eine Arteriitis beschrieben, die alle Gefäßwandschichten betrifft und deutliche fibrinoide Nekrosen in der Media und mächtige fibröse Intimaproliferationen zeigt. Riesenzellen sind zwar nicht zu sehen, es kann sich aber trotzdem um eine Riesenzellarteriitis handeln.

Unter der anschließenden Corticoidtherapie mit 6-Methylprednisolon, beginnend mit 80 mg pro Tag, wird der Patient rasch

beschwerdefrei. Die BSG fällt auf Normbereiche (9/15 mm) ab. Nach Rückgang mit der Urbasondosis auf 8 mg pro Tag kommt es zu einem leichten Rückfall mit BSG-Erhöhung auf 30/56 mm, so daß die Dauertherapiedosis nicht unter 12 mg reduziert werden kann.

Der Patient wird dann bei völligem Wohlbefinden in ambulante Behandlung entlassen, wo zu einer weiteren Corticosteroidreduktion nach Maßgabe der BSG geraten wird.

Fall 7:

S., Hedwig, 74 Jahre, stationäre Behandlung vom 4.6.1964 - 17.7.1964 in der Inneren Abteilung des Neuköllner Krankenhauses.

Die Patientin kommt zur Aufnahme wegen multipler Allgemeinbeschwerden wie Schlafstörungen, Appetitlosigkeit, Gewichtsabnahme und Druckschmerz im Oberbauch. Weiterhin werden seit längerer Zeit Halsbeschwerden angegeben.

Einweisungsdiagnose: Magentumor.

Es handelt sich um eine Patientin im mäßigen Allgemein- und Ernährungszustand, Haut und Schleimhäute ausreichend durchblutet. Die Kopfbeweglichkeit ist eingeschränkt. Knöcherner Brustkorb: BWS-Kyphose. Lunge unauffällig. Herz linksverbreitert, absolute Arrhythmie bei Vorhofflimmern. RR 155/80 mm Hg. Bauchraum: leichter Druckschmerz und mäßige Abwehrspannung im Epigastrium, sonst unauffällig. Extremitäten und ZNS ohne pathologischen Befund. Temperatur 38,0° C.

Laborwerte:

BSG 56/78 mm, Ery 3,0 Mill./cmm, Hb 8,5 g%, Hb_E 28 pg, Leuko 7 500/cmm.

Weißes Differentialblutbild: Segm. 74 %, Stab. 8 %, Eos. 1 %, Baso. 1 %, Lympho 13 %, Mono. 3 %.

Ges.-EW. 6,94 g%.

Elektrophorese: Alb. 42,2 %, Alpha₁-Glob. 2,3 %, Alpha₂-Glob. 11,1 %, Beta-Glob. 17,2 %, Gamma-Glob. 27,2 %.

Verlauf:

Die Verdachtsdiagnose eines Tumors im Magen-Darm-Bereich kann nicht bestätigt werden: rektale Untersuchung o.B., Stuhl auf Blut negativ, Magenröntgen und Kontrasteinlauf unauffällig.

Während des stationären Aufenthaltes klagt die Patientin über zunehmende Kopfschmerzen. Im Zusammenhang mit dem unklaren Fieber und der erhöhten Senkung wird ein Prozeß im HNO-Bereich diskutiert, der aber ebenfalls keine Bestätigung findet.

Ein augenärztliches Gutachten weist dann an Hand der klinischen Befunde auf eine mögliche Riesenzellarteriitis hin. Dieser Verdacht wird nach Probeexcision histologisch bestätigt: Riesenzellarteriitis mit ausgedehnten granulierenden entzündlichen Veränderungen in der Wand unter Ausbildung zahlreicher Riesenzellen.

Nach Beginn der Corticosteroidtherapie mit 6-Methylprednisolon in fallender Dosierung (20 mg Anfangsdosis pro Tag) kommt es zum baldigen Rückgang der BSG und Abfall der Temperaturen auf Werte um 36,0° C.

Die Patientin wird im subjektiven Wohlbefinden mit einer Dauertherapie von 8 mg 6-Methylprednisolon pro Tag in ambulante Behandlung entlassen.

Fall 8:

K., Fritz, 76 Jahre, stationäre Behandlung vom 21.7.1962 - 28.9.1962 in der Inneren sowie Augenabteilung des Neuköllner Krankenhauses.

Der Patient kommt wegen seit ungefähr 10 Tagen anhaltender Kopfschmerzen zur Aufnahme, die von der rechten Schläfe bis hinter das rechte Ohr ziehen und die durch ihre Intensität zur starken Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes führen. Er klagt weiterhin über Schlaf- und Appetitlosigkeit.

Bei der Befundaufnahme dominieren starke neuralgiforme Schmerzen im Temporal- und Postauricularbereich. Der Patient befindet sich in einem mäßigen Allgemein- und Ernäh-

rungszustand. Die Schleimhäute sind ausreichend durchblutet, Lippenzyanose und Ruhedyspnoe liegen vor. Die Kopfbeweglichkeit ist frei. Die Pupillen sind eng, seitengleich. Rechts erfolgt prompte Reaktion auf Licht, links ist sie fraglich. Der knöcherne Thorax ist relativ atemstarr. Lunge: abgeschwächtes Atemgeräusch, rechts basal feinblasige RG's, hypersonorer Klopfeschall. Herz unauffällig. RR 195/110 mm Hg. Abdomen: Lebertrand um 1 bis 2 QF verbreitert, sonst unauffällig. Extremitäten und ZNS o.B. Temperatur: 37,5° C.

Laborwerte:

BSG 60/90 mm, Ery 4,8 Mill./cmm, Hb 15,2 g%, Hb_E 32 pg, Leuko 10 200/cmm.

Weißes Differentialblutbild: Segm. 63 %, Stab. 2 %, Eos. 14 %, Baso. 1 %, Lympho. 17 %, Mono. 3 %.

Ges.-EW. 7,2 g%.

Elektrophorese: Alb. 29,6 %, Alpha₁-Glob. 11,9 %, Alpha₂-Glob. 16,8 %, Beta-Glob. 15,4 %, Gamma-Glob. 26,3 %.

Verlauf:

Die Verdachtsdiagnose eines Tumors im Kopfbereich findet nach HNO-Untersuchung sowie neurologischer Vorstellung keine Bestätigung. Bei weiterem Anstieg der Senkung bis auf 101/121 mm und Gewichtsabnahme während des Aufenthaltes im Krankenhaus um 4 kg entwickelt sich eine leicht hypochrome Anämie (Ery 4,4 Mill./cmm, Hb 12,1 g%, Hb_E 27 pg). Eine Sternalpunktion ergibt bei einer in allen Stadien etwas verminderten Erythropoese keine weiteren pathologischen Werte. Die quälenden Kopfschmerzen, die zunehmend auch auf die rechte Hälfte übergreifen, lassen sich medikamentös nicht unterdrücken. Auf Grund von plötzlich auftretenden Sehstörungen wird nach augenärztlicher Untersuchung die Diagnose Riesenzellarteriitis gestellt und sofort mit einer Corticosteroidtherapie begonnen (Anfangsdosis 50 mg Prednison). Es tritt eine sofortige Besserung der Kopfschmerzen auf. Eine Erblindung des linken Auges, die einen Tag nach Beginn der Steroidtherapie auftritt, läßt sich aber nicht mehr verhindern.

Die Histologie nach Teilresektion der Arteria temporalis

rechts bestätigt die Diagnose einer Riesenzellarteriitis bei aber nicht absolut typischem Bild. Es findet sich eine sehr erhebliche Sklerose der Intima mit weitgehender Einengung des Lumens sowie im Bereich der Wand und der Adventitia geringe bis mäßige entzündliche Veränderungen, z.B. in Form kleiner Granulome mit stellenweise größeren Zellen. Unter der Corticoidtherapie kommt es zum Rückgang der BSG auf 6/20 mm, der Leukozyten auf 8 400/cmm sowie zum subjektiven völligen Wohlbefinden. Die akut entzündlichen Zeichen der Opticusmalacie bilden sich allmählich zurück, wobei es allerdings zur Opticusatrophie kommt.

Der Patient wird mit einer Corticoiddauertherapie von 8 mg Prednison pro Tag, deren spätere Dosierung in ambulanter Behandlung sich nach dem Verlauf der BSG richten soll, entlassen.

Fall 9:

M., Luise, 76 Jahre, stationäre Behandlung vom 24.5.1967-19.6.1967 in der Augenabteilung des Städtischen Krankenhauses Neukölln.

Anamnestisch klagt die Patientin über schwere Kopfschmerzen, die vor 2 Wochen begonnen haben und über geschwollene Lider. Seit 2 bis 3 Tagen besteht ein Flimmern vor den Augen. Am Einweisungstag bemerkt die Patientin, daß sie auf dem linken Auge nichts mehr sieht.

Einweisungsdiagnose: Gefäßprozeß linker N. opticus.

Bei der Augenuntersuchung wird eine linksseitige völlige Amaurose festgestellt. Fundusbefund links: stark ödematöse Papille mit unscharfer Begrenzung. Macula und Peripherie unauffällig.

Eine internistische Untersuchung ist nicht durchgeführt worden.

Laborwerte:

BSG 110/130 mm, Ery 4,6 Mill./cmm, Hb 13,9 g%,
Hb_E 30 pg, Leuko 8 700/cmm.

Weißes Differentialblutbild: Segm. 52 %, Stab. 6 %, Baso. 0 %, Eos. 0 %, Lympho. 34 %, Mono. 8 %.
Ges.-EW. 6,9 g%.

Elektrophorese: Alb. 37,0 %, Alpha₁-Glob. 7,6 %, Alpha₂-Glob. 19,0 %, Gamma-Glob. 20,5 %.

Die Temperatur zu Beginn der stationären Behandlung beträgt 37,2° C.

Nach einer Proberesektion aus der nicht pulsierenden Arteria temporalis links wird histologisch die Diagnose einer Riesenzellarteriitis bestätigt. Es zeigt sich eine hochgradige chronisch infiltrierende und granulierende Riesenzellarteriitis mit völliger Obliteration des Lumens und periarteriellen chronisch entzündlichen Infiltraten.

Schädel- und Thoraxröntgenbefunde sind unauffällig, ebenso das EEG. Eine Beteiligung der Arteria auditiva kann nicht nachgewiesen werden.

Die Behandlung erfolgt mit anfangs hohen 6-Methylprednisolondosen (40 mg pro Tag), so daß die Senkung sehr bald auf Werte von 10/29 mm zurückgeht. Der Papillenbefund des linken Auges zeigt sich bei wieder sichtbaren Papillengrenzen gebessert. Es kann wieder Lichtschein wahrgenommen werden. Die Patientin wird mit 16 mg 6-Methylprednisolon pro Tag in ambulante Behandlung entlassen mit der Empfehlung an den nachbehandelnden Arzt, die Medikation in Abhängigkeit der BSG zu dosieren.

Fall 10:

S., Grete, 67 Jahre, stationäre Behandlung vom 8.4.1970 - 5.5.1970 in der Augenabteilung des Städtischen Krankenhauses Neukölln.

Die Patientin kommt wegen einer akuten Sehverschlechterung und Schmerzen im linken Auge zur Aufnahme.

Einweisungsdiagnose: Arteriitis.

Anamnestisch gibt die Patientin seit 4 Wochen Ziehen in beiden Oberschenkeln an der Innenseite bis zum Knie sowie ähnliche Beschwerden in den Armen an. Sie wurde vom Hausarzt auf "Rheuma" behandelt. Seit 2 Wochen bestehen ebenfalls Kopfschmerzen.

Ein ausführlicher internistischer Befund ist nicht erhoben worden. Röntgen-Thorax-Aufnahme: linksbetontes Herz, Lunge o.B., EKG: keine Störungen im Erregungsablauf. RR 160/80 mm Hg. Schädelröntgenaufnahme: Karotissklerose, sonst o.B. Nasennebenhöhlenröntgenaufnahme unauffällig. Im HNO-Bereich kein Focus.

Laborwerte:

BSG 58/96 mm, Ery 4,7 Mill./cmm, Hb 13,0 g%,

Hb_E 27,6 pg, Leuko 11 100/cmm.

Weißes Differentialblutbild: Segm. 81 %, Stab. 5 %,

Baso. 1 %, Eos. 0 %, Lympho. 10 %, Mono. 3 %.

Antistreptolysinreaktion 50 ASE/100 ml Serum

C-reaktives Protein neg.

Latexreaktion neg.

Augenbefund: Gesichtsfeld rechts ohne Ausfälle, links nur noch kleiner zentraler Rest.

Auf Grund der Anamnese (plötzliche Sehverschlechterung) und der Senkung wird klinisch eine Riesenzellarteriitis diagnostiziert, die sich nach einer Probeexcision eines Teiles der linken Arteria temporalis histologisch bestätigt. Es besteht eine klassische Riesenzellarteriitis mit zahlreichen riesenzellhaltigen Granulomen und eine diffuse entzündliche Infiltration aller Gefäßwandabschnitte.

Eine sofort eingeleitete hochdosierte Corticoidtherapie (80 mg 6-Methylprednisolon pro Tag) führt zur schnellen subjektiven Besserung. Der Augenbefund bleibt aber unverändert..

Die Patientin wird mit einer Erhaltungsdosis von 8 mg 6-Methylprednisolon in ambulante Behandlung entlassen.

Fall 11:

K., Gustav, 73 Jahre, stationäre Behandlung vom 1.8.1966 - 22.9.1966 in der Augenabteilung des Städtischen Krankenhauses Neukölln.

Der Patient gibt an, daß sich plötzlich vor 2 Wochen sein Sehvermögen während eines Spazierganges verschlechtert hätte. Nach hausärztlichen Behandlungsversuchen wird er unter der Diagnose "Zentralarterienverschluß rechtes Auge" in die Klinik überwiesen.

Die Augenuntersuchung ergibt bei sonst unauffälligem Befund im hinteren Pol des Auges ein glasiges Ödem, das teilweise bis in die temporale Peripherie reicht. Der Visus rechts ist hochgradig eingeschränkt.

Eine grobe internistische Durchuntersuchung ergibt im Zusammenhang mit weiteren anamnestischen Angaben pectanginöse Beschwerden bei chronischer Bronchitis.

Laborwerte:

BSG 70/101 mm, Ery 5,1 Mill./cmm, Hb 16,4 g%,

Hb_E 32 pg, Leuko 14 300/cmm.

Weißes Differentialblutbild: Segm. 85 %, Stab. 2 %,

Baso. 0 %, Eos. 0 %, Lympho. 10 %, Mono. 3 %.

Ges.-EW. 7,5 g%.

Elektrophorese: Alb. 37,8 %, Alpha₁-Glob. 5,4 %,

Alpha₂-Glob. 15,2 %, Beta-Glob. 16,8 %, Gamma-Glob. 24,8 %.

RR 160/70 mm Hg. Temperatur unter 37,0° C.

Mit der Probeexcision aus der obliterierten Arteria temporalis rechts wird histologisch eine Riesenzellarteriitis gesichert, die mit starker granulierender Entzündung in der Gefäßwand unter Ausbildung von Riesenzellen einhergeht. Eine Beteiligung der Arteria auditiva ist ausgeschlossen worden. Das EEG ist unauffällig, keine Herdzeichen.

Der Patient wird mit 6-Methylprednisolon in fallender Dosierung behandelt (40 mg als Anfangsdosierung pro Tag), wodurch es zum Abfall der Blutsenkung auf Werte von 10/14 mm kommt. Der Visus bessert sich wieder, der rechte Fundus

zeigt später eine scharf begrenzte, vital gefärbte Papille bei unauffälliger Macula und Peripherie.

Der Patient wird mit einer Dauermedikation von 12 mg 6-Methylprednisolon in ambulante Kontrolle entlassen.

IV) Darstellung der Untersuchungsergebnisse

In diesem Kapitel werden alle erhobenen anamnestischen Daten, die Befunde und die Therapie im Zusammenhang dargelegt. Die Reihenfolge soll keine Präferenzen setzen. Sie beruht auf der üblichen Einteilung von Krankengeschichten. Auch Ergebnisse mit nur geringer Anzahl von Antworten, aus denen sich keine Schlußfolgerungen ziehen lassen, werden aufgeführt.

A) Geschlechtsverteilung:

An Hand der 31 Krankenblätter ergibt sich bei einer Aufteilung von 16 männlichen zu 15 weiblichen Patienten kein sicherer Hinweis auf eine Geschlechtsbevorzugung. Bei Rcux (18) liegt das Verhältnis bei insgesamt 248 Fällen bei 117 männlichen zu 131 weiblichen Patienten. Vallina (21) zählt bei einem leichten Überwiegen der Frauen 80 männliche zu 95 weiblichen Patienten, insgesamt 175. Whitefield (24) und Grimmer (7) bestätigen eine fehlende Geschlechtsbevorzugung.

B) Alter der Patienten:

Das Alter der Patienten liegt zwischen 57 und 79 Jahren mit einer Häufung im Bereich von 71 bis 75 Jahren.

Tabelle 3 : Alter der Patienten

<u>Alter</u>	<u>Anzahl der Pat.</u>
bis 60 Jahre	2
61 - 65 "	3
66 - 70 "	5
71 - 75 "	13
über 75 "	8
Insgesamt: 31	

Auch diese Werte decken sich mit denen aus der Literatur.

C) Klinische Symptomatologie

1. Anamnese:

Die Entstehung der Krankheit erstreckt sich, so weit es aus den Krankengeschichten ersichtlich ist, durchschnittlich über einen Zeitraum von 7 Wochen. Für die Ermittlung dieser Zeitspanne wurden aber Extremwerte nicht berücksichtigt, so daß mit einer sehr breiten Streuung gerechnet werden kann.

In einem Fall führten unmittelbar einsetzende Augenkomplikationen sofort zur stationären Aufnahme. In zwei Fällen lag der Beginn der Beschwerden nur drei bzw. mehrere Tage zurück. Auf der anderen Seite klagten zwei Patienten über Beschwerden, die seit einem Jahr bestanden.

Bei drei Patienten bestanden Beschwerden in den letzten Wochen, wochenlang, seit längerer Zeit. In einem Fall war keine Zeitangabe vermerkt.

Tabelle 4 : Anamnesedauer. Zeitraum vom ersten Auftreten von Beschwerden bis zur stationären Aufnahme

Zeit	plötz- lich	Tage				Wochen					Monate	
		1	3	mehrere	2	3	4	6	8	16	6	12
Pat.	1	1	1	1	6	1	2	4	3	4	1	2

Die anamnestisch imponierenden Beschwerden lassen sich zweckmäßigerweise folgendermaßen gliedern:

- a. Allgemeinsymptome
- b. Schmerzsyndrome
- c. Entzündungszeichen
- d. Organmanifestationen

Zu a: Allgemeinsymptome

Bei der Anamneseerhebung wird von den Patienten sehr häufig

eine Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens angegeben. Ihnen fällt eine zunehmende körperliche Schwäche, Kraftlosigkeit, ständige Müdigkeit, Abgeschlagenheit, Schlaf- und Appetitlosigkeit und Gewichtsabnahme auf. Angaben dieser Art finden sich bei 20 der 31 Patienten.

Unter Berücksichtigung der oben angeführten, nicht immer gegebenen Anamneseausführlichkeit ist anzunehmen, daß man generell von einer Verschlechterung des Allgemeinzustandes sprechen kann. Diese Annahme wird bestätigt, wenn man die 16 Krankengeschichten der Inneren Stationen isoliert betrachtet. In diesen Unterlagen finden sich jedesmal bis auf eine Ausnahme Hinweise dieser Art, wie sie oben angeführt wurden.

Die Gewichtsabnahmen wurden in mehreren Fällen objektiviert. Die Patienten sprachen von einer Abnahme von z.B. 10 Pfd. in 8 Wochen, 8 Pfd. in 3 Wochen, 6 Pfd. in 2 Wochen,

Zu b: Schmerzsyndrome

Als weiterer wichtiger Punkt in den anamnestischen Angaben lassen sich Schmerzsyndrome anführen. Dazu gehören in erster Linie Kopfschmerzen mit wechselndem Schmerzcharakter und wechselnder Lokalisation. Sie werden als dumpf, bohrend, krampfartig, reißend, stechend beschrieben, als diffus, einseitig oder genau lokalisiert angegeben. Sie können diffus beginnen und später genau in die Schläfenregion lokalisiert werden oder umgekehrt aus einem primär leichten einseitigen Druckgefühl im Stirnbereich in schwere allgemeine Dauerkopfschmerzen übergehen. Aus diesem komplexen Bild ist aber eine Bevorzugung des Temporalbereiches zu ersehen.

In dieser Zusammenstellung geben 27 Patienten Kopfschmerzen an, wovon wiederum 11 Patienten sie eindeutig in die Schläfengegend lokalisieren.

Neben den eben beschriebenen Kopfschmerzen wird auffällig häufig von Beschwerden und Schmerzen der Muskulatur und Gelenke berichtet.

In 7 Fällen werden generalisierte Beschwerden wie "allgemeines Gelenkrheuma", "rheumatoide, fast allgemeine Gelenksbeschwerden", "rheumatische Beschwerden" angegeben. Darunter fallen ebenfalls Angaben wie "eine langandauernde Rheumakrankheit ohne augenscheinlichen Befund, ohne Deformierungen". Es ist auffällig, daß bei genauerer Befragung dabei die großen Gelenke der Extremitäten (Knie, Schulter, Hüfte) besonders betont werden. Sie sind schmerzhaft in der Beweglichkeit eingeschränkt und können geschwollen sein.

In weiteren Fällen beziehen die Beschwerden auch den Schulter- und Nackenbereich ein, wodurch es zu einer schmerzhaften Einschränkung der Kopfbeweglichkeit kommt.

Über Schmerzen in der Gegend der Kiefergelenke, die sich besonders beim Kauen bemerkbar machen, klagen ebenfalls mehrere Patienten.

Insgesamt sind in 17 Fällen Angaben über allgemeine bzw. bestimmte Gelenke oder Muskelgruppen betreffende Beschwerden zu finden.

Zu c: Entzündungszeichen

Das für die Riesenzellarteriitis, bzw. die "Arteriitis temporalis" (diese Bezeichnung ist in diesem Fall völlig gerecht-

20 Frauen hatten zwei Komplikationen:

Spätgestose und Abortus imminens	7
Blutungen in der Spätschwangerschaft und Abortus imminens	6
Spätgestose und Blutungen in der Spätschwangerschaft	3
Blutungen in der Spätschwangerschaft und Krankheiten der Niere und Harnwege	2
Blutungen in der Spätschwangerschaft und Sonstiges	2
	20

Spätgestosen:

Während 29 Patientinnen nur geringe Symptome einer Präeklampsie boten, konnte bei 32 Patientinnen eine manifeste Präeklampsie festgestellt werden (9,3 % aller Graviden). Von den Frauen, die 1964 in der Universitätsfrauenklinik Berlin entbunden wurden, hatten 5,3 % eine leichte oder schwere essentielle Präeklampsie. Als Prophylaxe der Präeklampsie sollten die Frauen über eine geeignete Ernährung während der Schwangerschaft unterrichtet werden (kochsalzarme, vitaminreiche Diät, Bevorzugung der Kohlehydrate und des animalischen Eiweißes mit 1,5 bis 2,0 g/kg, Einschränkung des Fettes, Gesamtkalorien 2500-3000/die (WIMHÖFER)). Eine ausreichende Schwangerschaftsbetreuung mit Blutdruckkontrolle, Urinuntersuchungen, Gewichtsmessung ist natürlich auch hierbei dringend erforderlich. Zur Behandlung teilt WIMHÖFER die Präeklampsie in eine leichte und eine schwere ein. Die leichte Präeklampsie (Blutdruck 140-160/90-100 mm Hg, mäßige prätibiale Ödeme bei

ten Wange", die als "schmerzhaft, gerötet, deutlich wärmere Schwellung" im Befund vermerkt worden ist.

- b. "starke, druckschmerzhaft Knötchen im Bereich der Kopfschwarte". Ein solches ist excidiert worden. Histologisch besteht eine umschriebene, überwiegend in der Adventitia lokalisierte Entzündung einer Arterienwand.
- c. "Eine plötzliche Gesichtsschwellung". Die Patientin konnte "nicht mehr sprechen und fast nichts mehr sehen".
- d. "Geschwollene Lider".
- e. "Eine Schwellung im Unterkiefer- und Halsbereich".

Die unter c), d) und e) genannten Beschwerden sind nur anamnestisch angegeben worden und nicht im Befund beschrieben. Sie können aber als riesenzellararteriitisbedingt angesehen werden, da auch in der Literatur solche Symptome des öfteren erwähnt werden (1, 16, 18). Baumann (4) versucht, solche Schwellungen, die die Fehldiagnose einer Phlegmone hervorrufen können, als subcutanes Ödem über den erkrankten Temporalgefäßen zu deuten, das ausnahmsweise ein solches Ausmaß annehmen kann, daß die Gefäßveränderungen völlig überdeckt werden.

Für einen generalisierten Entzündungsvorgang sprechen auch die angegebenen Temperaturerhöhungen. In 8 der 18 ausführlichen internistischen Krankenblätter werden unklare Fieberzustände mit teilweise Schweißausbrüchen angegeben. Dieser Faktor drückt sich auch in den Einweisungsdiagnosen aus. Sie weisen in 6 Fällen auf fieberhafte Infekte und entzündliche Erkrankungen der Atmungsorgane hin.

Diese Zahlen können ergänzt werden durch klinische Verlaufs-

beobachtungen, wo in weiteren 6 Fällen Temperaturerhöhungen registriert worden sind. Damit sind insgesamt bis zur Diagnosestellung bei 14 der 18 in Betracht gezogenen Patienten erhöhte Temperaturen festgestellt worden.

Tabelle 5 : Temperaturen

Temp.	unter 37° C	4 Pat.
	bis 38° C	9 "
	über 38° C	5 "
		18 Pat.

Die in den Augenabteilungen vermerkten Temperaturen liegen alle unter 37° C. Als Erklärung könnte die jeweils sofort begonnene Steroidtherapie angeführt werden, die auch in den Fällen mit erhöhten Temperaturen innerhalb von 1 bis 2 Tagen einen deutlichen Abfall bewirkte.

Zu d: Organmanifestationen

Eine Augenbeteiligung als Ausdruck des riesenzellarteriitischen Befalls der orbitalen und der ocularen Gefäße (5) wird nach Meyer-Schwickerath (14) und Roux (18) mit 50 % angegeben. Bei 30 bis 40 % aller Kranken ist sie so massiv, daß mit der Erblindung eines Auges, nicht selten sogar beider zu rechnen ist. Diese die Augen betreffenden Komplikationen werden als die häufigsten Organmanifestationen angesehen. In den hier vorliegenden Unterlagen erweist sich die Zahl als noch höher. Es ist aber anzunehmen, daß dieser Wert hier durch die hohe Zahl von Unterlagen aus den Augenkliniken verfälscht wird. Das Bestehen einer Riesenzellarteriitis ohne Augenbeteiligung ist sicher häufiger, die Schwierigkeit liegt aber immer noch im Erkennen dieses Krankheitsbildes.

Insgesamt wird bei der Auswertung von 29 Krankengeschichten (2 konnten auf Grund unklarer Angaben nicht benutzt werden) 18-mal eine Augenbeteiligung während des gesamten Krankheitsverlaufs festgestellt.

Bei 10 dieser 18 Patienten sind Augenstörungen anamnestisch erfragt worden.

6 Patienten geben bei der Aufnahme der Vorgeschichte neben den vorher erwähnten Klagen Augensymptome in Form von Sehverschlechterungen an. Neben dem allgemeinen Ausdruck "Sehstörungen" werden "Doppeltsehen, Flimmern, Schleier vor den Augen" sowie "Gesichtsfeldeinengungen" beschrieben.

In nur einem Fall tritt eine Sehverschlechterung plötzlich als akutes Geschehen, ohne jegliche Vorsymptomatik auf. Das heißt, daß hier weder über Allgemeinsymptome, über Schmerzsyndrome oder Entzündungszeichen, wie sie vorher beschrieben wurden, geklagt wurde.

Innerhalb weniger Tage kam es dann bei 5 dieser 7 Patienten zur Erblindung eines Auges.

Plötzliche Erblindungen werden anamnestisch in 2 Fällen beschrieben. Hierbei ist allerdings anzumerken, daß in beiden Unterlagen, die in Augenabteilungen geführt wurden, keine internistischen Erhebungen zu finden sind.

In einem weiteren Fall gingen der Erblindung Beschwerden der Art voraus, wie sie in dem vorangehenden Kapitel beschrieben wurden, aber keine Sehstörungen.

Die 8 anamnestisch angegebenen totalen Visusverluste bleiben alle auf ein Auge beschränkt. Allerdings weisen vorüber-

gehende Sehstörungen des jeweils anderen Auges in 3 Fällen auf den doppelseitigen Befall hin.

Die Beteiligung anderer Organe durch entzündliche Veränderungen der entsprechenden Gefäße, z.B. der Coronararterien und der Karotiden, ist, wie schon erwähnt, in der Literatur beschrieben worden. Ein endgültiger Nachweis, daß diesen Veränderungen eine Riesenzellarteriitis zu Grunde liegt, würde sich nur nach einer Sektion im histologischen Bild ergeben. So kann hier nur die Vermutung, gestützt durch das klinische Bild und den Verlauf, ausgesprochen werden, daß die folgenden, anamnestisch erhobenen Beschwerden durch die Riesenzellarteriitis ausgelöst sein können.

In 2 Fällen bestehen "seit mehreren Tagen zusammen mit Kopfschmerzen, Appetitlosigkeit und Schmerzen in der HWS stenocardische Beschwerden", bzw. "Herzjagen bei 2 Treppen, verbunden mit Atemnot, Schmerzen in der Herzgegend und Ringgefühl um die Brust". In beiden Fällen, um dies vorwegzunehmen, sind keine Herzinsuffizienzzeichen vorhanden, die EKG-Kontrollen im Normbereich, die Fermentbestimmungen unauffällig. Im letzteren Fall wird später ausdrücklich vermerkt, der Patient meine, die retrosternalen Schmerzen gingen zurück (nach Therapiebeginn).

2 weitere Angaben können unter die Gruppe der Gefäßaffektionen im cerebralen Bereich fallen. So wird einmal beschrieben, daß ein Patient "in letzter Zeit mürrisch, verdrießlich und desinteressiert" geworden wäre. Ein anderes Mal wird von "gelegentlichen Gleichgewichtsstörungen" gesprochen. Dabei wird

dann im Befund auf ein früher abgelaufenes cerebrales Geschehen hingedeutet durch Angaben wie "alte Facialisparesie rechts, Rechtsbetonung im Reflexverhalten" und durch eine EEG-Beurteilung, in der ein leichter Herdbefund links temporal und retroauriculär angeführt wird.

Es wird nochmals darauf hingewiesen, daß dies keine sicher einer Riesenzellarteriitis anlastbaren Symptome sind. Es ist allerdings durch Literaturquellen, z.B. Roux (18) nachgewiesen, daß ein Befall der Coronararterien sowie der cerebralen Arterien möglich ist, wodurch dann diese Bilder hervorgerufen werden können.

2. Körperlicher Befund

In der Zusammenstellung und Auswertung der körperlichen Befunde zeigen sich nur wenige charakteristische pathologische Aussagen.

Vorauszuschicken ist wiederum die Tatsache, daß in 5 Fällen keine, in 6 weiteren nur unvollständige Angaben darüber zu finden sind. Doch auch das könnte man eventuell als Bestätigung der eben erwähnten Symptomenarmut in der Befundung auffassen.

Im einzelnen sind folgende Auffälligkeiten zu nennen:

In 11 Fällen wird ein mäßiger, reduzierter bzw. schlechter Allgemeinzustand festgestellt.

Bei 12 Patienten fällt eine blasse Haut sowie eine verminderte Durchblutung der Schleimhäute als äußerlich sichtbares Zei-

chen einer Anämie auf.

Die Kopfbeweglichkeit wird in 7 Fällen durch Schmerzen im Hals-Nackebereich eingeschränkt gefunden.

Wie vorhin schon in der Zusammenfassung der anamnestischen Angaben erwähnt wurde, zeigen sich in 13 Fällen die für die Riesenzellarteriitis charakteristischen, schon beschriebenen Lokalveränderungen im Schläfenbereich, weiterhin aber auch je einmal stark druckschmerzhaft Knötchen im Kopfschwartenbereich und eine schmerzhaft gerötete, deutlich wärmere Schwellung der rechten Wange, die ebenfalls als lokale Reaktion auf eine Arterienwandentzündung anzusehen sind.

Bei einem Patienten ist röntgenologisch ein Tumor im linken Kieferwinkel entdeckt worden. Nach Entfernung wird das Substrat histologisch "überwiegend als Speicheldrüsengewebe" bezeichnet, wobei allerdings "im anhaftenden Fettgewebe arteriell verengte Arterien" zu finden waren. Diagnose: "Arteriitis und Arteriosklerose einer verhältnismäßig großen Schlagader".

In 18 von 29 verwertbaren Fällen liegt eine Augenbeteiligung vor, wobei 10-mal die Diagnose "Amaurose" gestellt wird.

Die Erblindung ist in 8 Fällen der Grund für die Einweisung ins Krankenhaus. Bei den restlichen 2 Patienten kam es während der stationären Behandlung, aber vor der Diagnosestellung, nach anfänglichen Sehstörungen zum einseitigen totalen Visusverlust.

Passagere Sehstörungen treten bei 6 weiteren Patienten auf. Bei augenärztlichen Untersuchungen werden ohne vorherige Sehstörungen zweimal entzündliche Prozesse am Fundus be-

schrieben: Chorioretinitis, lokale Arteriitis der Arteria temporalis inferior.

Herz und Lunge zeigen keine pathologischen Befunde, die mit der Riesenzellarteriitis im Zusammenhang stehen könnten. Das in mehreren Fällen diagnostizierte Lungenemphysem mit Bronchitis steht in keinem ursächlichen Zusammenhang mit dieser Erkrankung, ebenso die in 3 Fällen erhobenen röntgenologischen Befunde für alte Tuberkulosereste. Es dürfte schwerfallen, in weiteren Fällen, in denen Herzveränderungen vorlagen (wie z.B. Herzverbreiterung), diese Beziehung aufzustellen. In den 2 Fällen, in denen anamnestisch Herzbeschwerden erhoben, in der Befundung aber als unauffällig beschrieben worden sind, kann ein Zusammenhang mit der Riesenzellarteriitis vermutet werden, zumal die Beschwerden mit Einsetzen der Therapie verschwunden sind.

Im Abdominalbereich fällt eine Häufung von Lebervergrößerungen auf, wobei in 10 von 20 beurteilbaren Fällen eine Verbreiterung um 1 bis 4 QF beschrieben wird. In den histologischen Befunden von 3 Leberblindpunktionen werden als Ergebnis eine "minimale Cholangiolitis", eine "mäßig starke Verfettung" beschrieben. Das dritte Resultat ist unauffällig. Eine Patientin mit einer Lebervergrößerung um 2 QF wird als Typhusdauer-ausscheiderin erkannt.

Die Extremitäten weisen keine auffälligen Befunde auf. Die anamnestisch angeführten Gelenkbeschwerden können röntgenologisch nur durch altersentsprechende Abnutzungserscheinungen erklärt werden, wobei aber größtenteils eine Diskrepanz zwischen den Klagen und den relativ geringen Befunden bestehen

bleibt.

Bei den orientierenden Prüfungen des Zentralnervensystems werden keine pathologischen Befunde erhoben.

Die Blutdruckwerte, die zu Beginn der stationären Behandlung gemessen worden sind, zeigen mittlere Werte von 150 bis 160 systolisch und Werte um 90 diastolisch, wobei allerdings 9 Werte diastolisch über 95 mm Hg gefunden werden. Bei Berücksichtigung des vorgeschrittenen Alters der Patienten ist dabei aber sicher nicht von erhöhten Werten zu sprechen.

Die Temperaturen sind bereits im Kapitel "Entzündungen" behandelt worden.

Zusammenfassend ergibt sich also ein fast durchweg normaler körperlicher Befund. Es zeigen sich lediglich ein reduzierter Allgemeinzustand, leichte anämische Zeichen, lokale Veränderungen überwiegend im Temporalbereich sowie als gravierendster Befund der der Augenbeteiligung.

Ob die Häufung von Lebervergrößerungen als Zufallsbefund oder eventuell krankheitsbedingt zu betrachten ist, soll dahingestellt bleiben. Vallina (21) zählt allerdings in der Symptomatik ihrer Arbeit ebenfalls Lebervergrößerungen auf.

3. Laborwerte

Die hier angeführten Laborwerte sind alle jeweils zu Beginn des stationären Aufenthaltes erhoben worden.

Als Normalwerte werden die im "Klinischen Labor, 11. Auflage der Med.-chem. Untersuchungsmethoden, E. Merck, Darmstadt, 1970" angegebenen Zahlen benutzt.

Die hervorstechendsten pathologischen Laborwerte sind die einer stark erhöhten Blutsenkung, einer geringen normochromen Anämie, einer leichten Leukozytose sowie Verschiebungen in der Elektrophorese.

Blutsenkungsgeschwindigkeit

Sie fällt bei 16 von 31 Patienten schon in der ersten Stunde auf Werte unter 80 mm (maximal 140). In der zweiten Stunde liegen sie bei 25 der 31 Patienten unter 80 mm (maximal 144).

Tabelle 6 : Blutsenkungsgeschwindigkeit (nach Westergren)

			1. Stunde	2. Stunde
BSG-Werte bis	60 mm		10 Pat.	0 Pat.
bis	80 "		5 "	6 "
bis	100 "		8 "	7 "
über	100 "		8 "	18 "

Rotes Blutbild

Hier zeigen sich folgende Ergebnisse, die die bei der körperlichen Untersuchung erhobenen Befunde einer leichten Anämie bestätigen. Bei 10 von 16 männlichen Patienten liegt die Zahl der Erythrozyten unter 4,5 Mill./cmm, bei 10 von 14 weiblichen Patienten unter 4,1 Mill./cmm.

Tabelle 7 : Erythrozyten

Patientenzahl	16 Männer	14 Frauen
Normbereich	4,5 - 6,0	4,1 - 5,4 Mill./cmm
errechneter Mittelwert	4,3	3,7 "
Streubreite	3,2 - 5,1	2,6 - 4,6 "

Das Hämoglobin ist ähnlich erniedrigt. Bei den Männern errechnet sich ein mittlerer Wert von 13,4 g% (84 %), bei den Frauen von 11,1 g% (75 %).

Männer 16 g% = 100 %, Frauen 14,5 g% = 100%.

Tabelle 8 : Hämoglobin

Patientenzahl	16 Männer		15 Frauen	
Normbereich	14 - 18	g%	12 - 16	g%
Errechneter Mittelwert	13,4	"	11,1	"
Streubreite	8,8 - 15,2	"	8,5 - 13,9	"

Beim Hämoglobingehalt des Einzelerythrozyten (Hb_E) liegt der Mittelwert von 20 Patienten bei 30 pg, also innerhalb des Normbereiches von 27 bis 34 pg.

Serumeisenspiegel

Bei 5 Patienten wurde das Eisen im Serum bestimmt, wobei durchweg sehr niedrige Werte gefunden werden: 19, 13, 24, 33, und 14 Gamma %. Ein weiterer Wert beträgt 71 Gamma %, ist aber 2 Wochen nach Therapiebeginn abgenommen worden.

Sternalmarkpunktion

Sie ist in 5 Fällen durchgeführt worden, die Befunde sind aber durchweg alle unauffällig.

Leukozyten:

Die Höhe der Leukozytenzahlen schwankt zwischen 4 900 und 20 500 mit einem Mittelwert von 10 300 bei 31 Patienten.

Tabelle 9 : Leukozyten

unter	4 000/cmm	-
4 000 - 9 000/cmm		16 Pat.
über	9 000/cmm	15 Pat.

Weißes Differentialblutbild

Aus diesen Auswertungen lassen sich nur vage Andeutungen in Form einer leichten Erhöhung der Segmentkernigen, einer Erniedrigung der Eosinophilen und der Lymphozyten ziehen.

Tabelle 10 : Weißes Differentialblutbild

	Normal- wert	Anzahl der Fälle unter in über dem Normalbereich			keine Anga- ben	Ins- ge- samt
neutroph.Granuloz.						
stabkernige	3- 5 %	15	7	7	2	31
segmentkernige	50-70 %	0	16	13	2	31
eosinoph.Granuloz.	2- 4 %	19	7	3	2	31
basoph.Granuloz.	0- 1 %	-	29	0	2	31
Lymphozyten	25-40 %	19	12	0	0	31
Monozyten	2- 6 %	4	22	5	0	31

Elektrophorese

Hier zeigen sich konstante Abweichungen von den Normalwerten.

Im Ganzen besteht bei einem Gesamt-Eiweiß im Normbereich eine Hypalbuminämie mit deutlicher Alpha₂- und geringerer Gamma-Globulinerhöhung.

Tabelle 11 : Elektrophorese

	Normalwerte	Anzahl der Fälle unter in über dem Normalbereich		
Gesamt-EW.	6,7 - 8,7 g/100 ml	2	9	-
Albumine	51,3 - 60,5 %	15	2	-
Globuline				
alpha ₁	5,1 - 7,4 %	1	9	7
alpha ₂	6,4 - 10,4 %	-	-	17
beta	8,0 - 13,8 %	-	10	7
gamma	10,2 - 17,5 %	-	7	10

	errechneter Mittelwert	Streubreite	Anzahl der Pat.
Gesamt-EW.	7,1 g/100 ml	6,3 - 7,9 g/100 ml	11
Albumine	41,8 %	29,6 - 54,1 %	17
Globuline			
alpha ₁	7,3 %	2,3 - 11,9 %	17
alpha ₂	16,4 %	11,1 - 20,6 %	17
beta	13,7 %	10,0 - 19,0 %	17
gamma	19,8 %	15,0 - 26,3 %	17

Weitere Labordaten

Latex-Rheumafaktor	8 x neg.	1 x pos.
C-reaktives Protein	2 x neg.	7 x pos.
Antistreptolysinreaktion	9 x normal	1 x mäßig erhöht
L.E. Zellen	4 x neg.	

Andere Laboruntersuchungen weisen keine Auffälligkeiten auf. Auf ihre Wiedergabe wird daher verzichtet.

D. Histologie

Die endgültige Diagnosestellung erfolgt durch die histologische Untersuchung einer befallenen Arterie. Dazu ist in allen Fällen eine Teilresektion einer Arteria temporalis durchgeführt worden.

Die histologischen Veränderungen betreffen die gesamte Arterienstruktur. In der Adventitia und Media finden sich fibrinoide Nekrosen, entzündliche Infiltrate und Granulome. Sie bestehen aus Histiozyten, Plasmazellen und Lymphozyten.

Die Intima ist stark proliferiert und führt zur hochgradigen Einengung der Gefäßlichtung.

Ein weiteres Merkmal sind die namensgebenden Riesenzellen im Bereich der aufgesplitterten und teilweise verschwundenen Membrana elastica interna, wobei diese Veränderungen nach Fritsch (6) als makrophagozytäre Abräumreaktionen gedeutet werden könnten, die durch den entzündlichen Prozeß angeregt werden.

Das durch Thromben verschlossene Lumen kann teilweise wieder rekanalisiert werden.

Ein Fehlen von Riesenzellen im histologischen Substrat ist kein Kriterium für die Ablehnung der Diagnose einer Riesenzellarteriitis. Diese Zellen sind nicht in jeder Krankheitsphase und nicht in jedem Gefäßabschnitt nachweisbar (2, 16). Histologisch kann man also von einer panarteriitischen, granulomatösen, thrombosierenden Gefäßveränderung sprechen, die weiterhin durch das Auftreten von Fremdkörperriesenzellen gekennzeichnet wird.

E. Therapie und Verlauf

Die Therapie der Wahl ist die Verabreichung von Nebennierenrindensteroiden. In allen Fällen ist es nach der Gabe von Glucocorticoiden (6Methylprednisolon, 16-Methylenprednisolon, Prednisolon usw.) zur sofortigen Besserung des Allgemeinzustandes, zum Verschwinden der Kopfschmerzen, Rückgang eventuell vorhandener entzündlicher Veränderungen sowie zur allmählichen Normalisierung der Laborwerte gekommen.

Bereits eingetretene Visusverluste können durch eine Steroidtherapie nicht mehr rückgängig gemacht werden. Es kann aber sehr wohl die Ausbildung eines Visusverlustes bei bereits bestehenden Sehstörungen durch rechtzeitige Therapie verhindert werden.

Die Dosis bei Beginn der Behandlung liegt im Bereich zwischen 50 und 100 mg pro Tag der oben angegebenen Medikamente. Sie wird innerhalb von 2 bis 3 Wochen auf eine Erhaltungsdosis von ungefähr 10 bis 20 mg pro Tag reduziert.

Als alleiniges Kriterium für die Menge der Erhaltungsdosis dient die Blutsenkungsgeschwindigkeit. Sie steigt bei zu geringer Dosierung relativ rasch wieder an und ist somit Indikator für den Ablauf der Erkrankung. Eine laufende ambulante Kontrolle der Blutsenkungsgeschwindigkeit gewährleistet eine einfach zu handhabende und kostensparende Verlaufskontrolle. Etwaige Unterdosierungen bei noch nicht erloschenen entzündlichen Prozessen rufen sofort einen Anstieg hervor.

Eine endgültige Wertung über die Zeitdauer der Therapie kann hier nicht gegeben werden, da die Patienten nach Einstellung auf eine Erhaltungsdosis in hausärztliche Behandlung entlas-

sen worden sind.

Versuche mit anderen therapeutischen Maßnahmen wie Analgetika, Antibiotika sowie physikalische Anwendungen zeigen ebenso wie die früher durchgeführte chirurgische Intervention keine Erfolge.

F) Prognose und Ätiologie

Hinweise für die Prognose können diesem Material nicht entnommen werden, da keine Weiterbeobachtung der Patienten nach der Klinikentlassung erfolgt ist.

Roux (18) bezeichnet sie als keineswegs benigne, da er in seiner Statistik in 10 % der Fälle die riesenzellarteriitischen Komplikationen als erwiesene Todesursache ansieht.

Neben der Prognose quoad vitam ist auch die quoad restitutionem in Hinblick auf die Augenbeteiligung ungünstig. Bettelheim (5) setzt die Erblindungsrate mit 30 bis 40 % ein, wie sie auch in dieser Arbeit bestätigt wird.

Die Ätiologie ist völlig unklar. Überwiegend wird angenommen, daß die Riesenzellarteriitis durch eine Autoimmunkörperreaktion oder durch eine Fremdkörperreaktion auf einen nicht spezifischen Reiz hervorgerufen werden könnte (1, 13, 17). Teilweise wird auch noch eine infektiöse Komponente genannt (19).

Dies sind aber, wie betont, Spekulationen, deren wissenschaftlicher Beweis erst noch erbracht werden muß.

V) Besprechung der Ergebnisse

Die erzielten Untersuchungsergebnisse zeigen, trotz der angeführten methodischen Mängel, daß es bei dem sehr wechselhaften Bild der Riesenzellarteriitis Leitsymptome gibt, die mit großer Regelmäßigkeit wiederzufinden sind, die überwiegend ältere Leute über 65 Jahren ohne auffällige Geschlechtsbevorzugung betreffen.

1. Ein deutlich reduzierter Allgemeinzustand.

Bei über zwei Drittel der Patienten wird eine Verschlechterung des AKZ angegeben mit Hinfälligkeit, Müdigkeit, Kraftlosigkeit und Gewichtsverlust.

Es wird so der Eindruck des Beginns einer progredienten, konsumierenden Allgemeinerkrankung erweckt, die zunächst ätiologisch unklar ist. Es fehlen auch völlig Beziehungen zu vorangehenden Krankheiten, die als auslösende Faktoren anzusehen wären.

2. Peinigende Kopfschmerzen.

28 von 31 Patienten berichten über zumeist starke, quälende Kopfschmerzen.

3. Rheumatoide Beschwerden.

Mehr als die Hälfte der Patienten klagt über Schmerzen in der Muskulatur und den Gelenken.

Eine Beurteilung dieser Beschwerden im Zusammenhang mit der Riesenzellarteriitis wird erschwert durch die mit dem Alter verbundenen degenerativen Veränderungen der Gelenke. Diese könnten von sich aus für die Gelenksbeschwerden als Ursache angenommen werden. Andererseits ist auffällig, daß als schmerzhaft und in der Beweglichkeit eingeschränkt be-

schriebene Gelenke äußerlich und röntgenologisch keine groben pathologischen Befunde zeigen.

4. Lokale entzündliche Veränderungen.

Bei 13 Patienten sind bis zur Diagnosestellung typische Entzündungszeichen in der Gegend der Arteria temporalis festgestellt worden.

Während diese Manifestation sehr zur Diagnoseerleichterung beiträgt, ist es bei den "extratemporal" ablaufenden entzündlichen Veränderungen sehr schwierig. Sind diese aber umschrieben und erscheinen als kleine tumoröse Bezirke, kann auch hier nach einer Probeexcision eine histologische Untersuchung erfolgen, die dann auf eine Arteriitis hinweist.

5. Allgemeine Entzündungszeichen.

Als Hinweis auf eine generelle Entzündung bestehen meist subfebrile und febrile Temperaturen. Im weißen Blutbild zeigt sich eine Leukozytose. Die Blutsenkungsgeschwindigkeit ist stark erhöht.

In der Elektrophorese lassen sich Veränderungen im Sinne einer Hypalbuminämie bei deutlicher α_2 - und geringerer Gamma-Globulinerhöhung ablesen.

6. Verändertes rotes Blutbild in Form einer leichten normochromen Anämie.

7. Erniedrigter Blutserum-Eisenspiegel.

8. Charakteristisch verändertes histologisches Bild.

Die Histologie dient als wichtiges Kriterium der Diagnostik. Das histologische Bild der Riesenzellarteriitis zeigt eine panarteriitische, granulomatöse, thrombosie-

rende Gefäßveränderung, die im Bereich der geschädigten Membrana elastica interna Riesenzellen aufweist.

Diese Leitsymptome sind überwiegend in einer frühen Phase der Krankheitsentwicklung der Riesenzellarteriitis zu erhalten. Sie stehen als Frünsymptomatik den sich danach entwickelnden Organmanifestationen gegenüber.

Schon andere Autoren deuten an, daß diese Prodromalphase selten fehle, auch wenn sie öfters nicht so sehr ausgeprägt sei (18).

Bettelheim (5) schreibt aus der Sicht eines Augenarztes, daß die Anamnese recht vage sei, daß fast nie spontan über Kopfschmerzen, Appetitlosigkeit, Gewichtsverlust und Schwächezustände berichtet werde. Er fügt aber dann hinzu, daß alle diese Beschwerden öfters erst auf gezieltes Befragen eingestanden werden.

Es ist verständlich, daß in einer augenfachärztlichen Befundung einer allgemeinen Anamneseerhebung kein großer Wert beigemessen wird, zumal wenn schon klar umrissene Organveränderungen bestehen. Für den Allgemeinarzt, der mit den vorher bestehenden Symptomen konfrontiert wird, ergeben sich aber bei Beachtung dieser Leitsymptome ganz eindeutig Chancen für eine Erkennung der Riesenzellarteriitis und damit der Vermeidung dieser Organmanifestationen.

Den Grundstein für die Erkennung der Riesenzellarteriitis bildet wie bei allen weniger geläufigen Krankheiten eine sorgfältige Anamnese- und Befunderhebung. Die dort erhobenen Punkte wie allgemeines Unbehagen bei reduziertem Allgemein-

zustand, Kopfschmerzen, rheumatische Beschwerden und lokale entzündliche Veränderungen bei einem älteren Patienten sind zwar, jeder Punkt für sich einzeln betrachtet, sehr uncharakteristisch und erlauben eine Fülle von Verdachtsdiagnosen. Eine Zusammenstellung der Einweisungsdiagnosen unterstreicht dies:

Tabelle 12 : Einweisungsdiagnosen

- 8 Diagnosen, die auf entzündliche Erkrankungen der Atmungsorgane hinweisen,
- 6 Diagnosen mit Verdacht auf ein Neoplasma,
- 4 sonstige Diagnosen, wie
 - unklare hohe Senkung,
 - Hypertonus, Anämie, Gewichtsverlust,
 - starke Kopfschmerzen unklarer Genese,
 - Herzinsuffizienz, veget. Dysregulation,
- 13 sich auf die Augen beziehende Diagnosen.

Fallen aber mehrere dieser Symptome bei der Anamnese- und Befunderhebung auf, so müssen diese zunehmend auch als Hinweis auf eine mögliche Riesenzellarteriitis beachtet werden. Es wäre so auch außerhalb der Krankenhäuser frühzeitig möglich, durch relativ einfach zu handhabende Laboruntersuchungen diese Verdachtsdiagnose zu erhärten oder andererseits zu verwerfen. Unterstützen eine extrem hohe Senkung, verbunden mit Zeichen einer leichten Anämie, einer geringen Leukozytose und charakteristischen Elektrophoreseveränderungen den anamnestisch begründeten Verdacht, so ist eine Klinikeinweisung zur endgültigen Abklärung erforderlich. Dort ist durch Probeexcision und anschließende pathologisch-histologische Untersuchung die endgültige Diagnosestellung möglich.

Die bisher als einzig wirksam bekannte Therapie mit Glucocorticoiden sollte bei der im Grenzbereich zur Überdosierung lie-

genden langandauernden Erhaltungsdosis erst nach eindeutig gesicherter Diagnose erfolgen. Andererseits ist aber der Therapiebeginn bei klinischem Verdacht vor der histologischen Klärung zu bejahen. Eine kurzdauernde Therapie mit Glucocorticoiden, die nach sicher negativem Ergebnis abgesetzt wird, hat ohne Zweifel viel weniger Konsequenzen als ein zu langes Zögern, das die Ausbildung der Spätkomplikationen ermöglicht.

Im Erkrankungsfall sind die eventuell sich zeigenden Nebenwirkungen der Therapie primär zu vernachlässigen, um irreversible Schädigungen durch Organmanifestationen zu verhindern.

Bei mangelnder Diagnosestellung und fehlender gezielter Therapie kommt es zur Ausbildung von Spätsymptomen. Diese beruhen auf ischämischen Schädigungen, die durch morphologische Veränderungen der Gefäßwand oder auch durch rein funktionelle Erscheinungen bedingt sind, wie Riis (Zitat nach Roux (18) aus direkt ophthalmoskopisch beobachteten Gefäßspasmen bei einem an Riesenzellarteriitis erkrankten Patienten folgert.

Die zahlreichsten und gravierendsten Folgen sind, wie wir bestätigten, die der Veränderungen der Augengefäße. Aus den 31 bearbeiteten Fällen ergibt sich, daß nur in 2 Fällen von plötzlicher Erblindung keine Frühsymptome vermerkt worden sind. Es handelt sich dabei um Krankengeschichten aus Augenkliniken. Es muß nach den angeführten methodischen Mängeln dahingestellt bleiben, ob doch Prodromalerscheinungen vorhanden gewesen und nicht erfragt worden sind oder ob es sich um eine plötzliche Entwicklung ohne Vorzeichen handelt. Es ist anzunehmen, daß diese Symptome bestanden, in ihrer Wertigkeit vom Patienten sowie vom behandelnden Arzt aber verkannt oder nicht ausrei-

chend gewürdigt wurden.

An Hand der in dieser Arbeit erzielten Ergebnisse neigen wir so zu der Ansicht, daß im Krankheitsbild der Riesenzellarteriitis sehr wohl Symptome vorhanden sind, die durch fast regelmäßiges und früzeitiges Auftreten eine Frühdiagnostik erlauben.

Die einsetzende Steroidtherapie hemmt die Entwicklung des Krankheitsbildes und den Befall weiterer Gefäße und verbessert damit entscheidend die Prognose.

VI) Zusammenfassung

An Hand von 31 histologisch gesicherten Fällen von Riesenzellarteriitis wird ein Überblick des Krankheitsbildes gegeben. Dabei zeigt sich, daß eine zeitliche Abgrenzung zweier Stadien im Verlauf, charakterisiert durch das Auftreten bestimmter Symptome, möglich ist.

Der Ausprägung von Organmanifestationen als Spätstadium, besonders hier des Auges durch Beteiligung der entsprechenden Arterien, geht fast regelmäßig eine Frühsymptomatik voraus. Es ist das Anliegen dieser Arbeit, auf diese frühzeitig auftretenden Zeichen hinzuweisen. Sie sind nach unserer Meinung geeignet, bei besserer Beachtung die Prognose der Riesenzellarteriitis entscheidend zu verbessern.

- 17 Polasky, N., Polasky, S., Magenheim, H., Abrams, N.R.
J. Amer. Med. Ass. 191
1965, S. 341
- 18 Roux, J.L.
Helv. med. Acta Suppl. 34
ad. Vol. 21 1954
- 19 Reallexikon der Medizin, Urban und Schwarzenberg
Bd. 1 S. A 308 1966
- 20 Schettler, G.
Innere Med. Bd. I Thieme-Verlag
1970, S. 221
- 21 Vallina, E.
Med. Welt 18
1966, S. 1030
- 22 Wagner, A., Annweiler, J., Kraus, E.
Med. Welt 23
1972, S. 641
- 23 Wagner, A., Braun, U.
Schw. Med. Wschr. 98
1968, S. 1720
- 24 Whitefield, A.G.W., Bateman, M., Trevor Cook, W.
Brit. G. Ophthal 47
1963, S. 555
- 25 Wilske, K.R., Hegley, L.A.
Annals of Int. Med. 66
1967, S. 77

Danksagung

Herrn Prof.Dr.med.F.Trautmann danke ich für die Überlassung des Themas sowie für die Unterstützung bei der Anfertigung der vorliegenden Arbeit.

Weiterhin bin ich Herrn Prof.Dr.Köhn, Chefarzt des Pathol.Institutes des Städt.Krankenhauses Neukölln und Herrn Prof.Dr.Stein, Prosektor des Pathol. Institutes des Städt. Rudolf-Virchow-Krankenhauses für die Überlassung der pathologisch-histologischen Befunde zu Dank verpflichtet.

Lebenslauf

Am 2.12.1943 wurde ich, Klaus-Walter Thieme, als Sohn des Arztes Dr. Walter Thieme und seiner Ehefrau Jutta, geborene Schultze, in Halle geboren.

Nach dem Besuch der Grundschule und des Französischen Gymnasiums zu Berlin legte ich im März 1963 die Reifeprüfung ab.

Nach einem Jahr Grundwehrdienst bei der Bundeswehr, die ich als Fahnenjunker der Reserve verließ, begann ich das Medizinstudium an der Freien Universität Berlin. Nach dem Physikum studierte ich je ein Semester an der Medizinischen Akademie Lübeck sowie an der Universität Innsbruck. Danach setzte ich das Studium an der FU Berlin fort. Am 7.8.1970 bestand ich hier das medizinische Staatsexamen.

Vom November 1970 bis März 1971 war ich Medizinalassistent auf der II. Inneren Abteilung des Städtischen Krankenhauses Berlin-Neukölln. Danach absolvierte ich den Rest meiner Pflichtzeit in der Chirurgischen Privatklinik Dr. Bents in Kiel.

Seit der Approbation am 30.11.1971 arbeite ich als Assistenzarzt in der I. Inneren Abteilung des Städtischen Krankenhauses am Urban, Berlin-Kreuzberg, wo ich z.Z. auf der Intensivpflegestation eingesetzt bin.

Druck:

Der Präsident der Freien Universität Berlin

- Universitätsdruckerei -

1 Berlin 41, Kelchstraße 31

